



TITLE:

# 先天性胆道拡張症の研究 第1編 先天性胆道拡張症の臨床症例の検討: 嚢腫型と円柱・紡錘型の差異について

AUTHOR(S):

中島, 康夫; 里村, 紀作

---

CITATION:

中島, 康夫 ...[et al]. 先天性胆道拡張症の研究 第1編 先天性胆道拡張症の臨床症例の検討: 嚢腫型と円柱・紡錘型の差異について. 日本外科宝函 1986, 55(1): 132-143

ISSUE DATE:

1986-01-01

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/208594>

RIGHT:

先天性胆道拡張症の研究  
第1編 先天性胆道拡張症の臨床症例の検討  
—囊腫型と円柱・紡錘型の差異について—

京都大学医学部外科学教室第2講座（指導：小澤和恵教授）

中島 康夫，里村 紀作

〔原稿受付：昭和60年10月30日〕

A Clinical Study on Congenital Biliary Dilatation  
Comparison of Cystic Type vs Cilindrical-Fusiform Type

YASUO NAKASHIMA and KISAKU SATOMURA

The 2nd Department of Surgery, Faculty of Medicine, Kyoto University

(Director: Prof. Dr. KAZUE OZAWA)

Fourty-five cases of congenital biliary dilatation (less than 15 years-old) were divided two types, namely cystic type and cylindrical-fusiform type, and differences of clinical features were studied.

Nineteen cases out of the 27 patients with the cystic type were females 8 were males ; while 16 cases out of the 18 patients with cylindrical-fusiform type were females and 2 were males. Both types were more common in females than in males.

Cystic type was most often seen in patients aged 0-2 years, and cylindrical-fusiform type showed the peak incidence at 3 year of age. Thus cystic type tended to occur in younger ages than cylindrical-fusiform type.

There were significant differences between symptoms of the two types. Chief complaints of the patients with cystic type were abdominal mass (59.3%), jaundice (51.9%) and abdominal pain (40.7%). On the other hand, those of the patients with cylindrical-fusiform type were abdominal pain (77.8%), vomiting (61.1%) and fever (38.9%).

Serum amylase values were within normal range in all patients with the cystic type while the values increased in 6 patients with cylindrical-fusiform type (54.5% of fully recorded cards).

Key words: Congenital biliary dilatation, Cystic dilation, Cylindrical dilation, Anomalous junction of the pancreaticobiliary ductal system, Choledochal cyst.

索引語：先天性胆道拡張症，囊腫型拡張，円柱・紡錘型拡張，膵胆管合流異常症，胆管囊腫。

Present address: The 2nd Department of Surgery, Faculty of Medicine, Kyoto University, Sakyo-ku, Kyoto 606, Japan.

Total bilirubin values were 2 mg/dl or more in 12 patients with cystic type (60.0% of fully recorded cards) and in 3 patients with cylindrical-fusiform type (20.0% of fully recorded cards).

Leukocyte counts were 10,000 or more in 7 patients with cystic type (35.0% of fully recorded cards) and in 3 with cylindrical-fusiform type (25.0% of fully recorded cards).

## 緒 言

先天性胆道拡張症（以下、本症と略）は、日本小児外科学会の斎藤らの分類試案<sup>27)</sup>にもみられるように多様な病型を有する。従来「胆道（管）嚢胞」あるいは胆管嚢腫と呼ばれていた病型、即ち、球状嚢胞を形成したものが、主として治療の対象とされていた。

近年、膵胆道合流異常が本症の原因として重視されるようになり<sup>6,7,13,14,15,16,19,21,29,31)</sup> 紡錘状あるいは円柱状の拡張が ERCP の発達とともに容易に診断されるようになった。

膵胆道合流異常による、膵液の胆道への逆流が、胆道拡張の原因になることは理解される。しかし、形成された拡張の型が、球状嚢胞状のものと、紡錘型、円柱状の、かなり違った形態を呈する理由について、なお議論が絶えない<sup>3,18)</sup>。

著者らは自験例の分析を行い、さらに球状嚢胞状の拡張症の成因について、実験を施行、その解明を試みた。まず本編においては、臨床的に嚢腫型、円柱・紡錘型に2分類し、発症年齢、症状、検査所見を比較検討した。

## 対 象 症 例

対象症例は教室、大阪赤十字病院、島根県立中央病院、高山赤十字病院、大和高田市立病院、高松赤十字病院、和歌山赤十字病院、大和郡山総合病院、神戸海星病院、及び都志見病院で経験した、先天性胆道拡張症45例（15才未満）を対象とした。（表Ⅰ）

## 検 索 方 法

診断方法、病型分類方法として下記の各項を検討した。

1. 発症年齢、性別
2. 主訴の分析：初診時の愁訴
3. 血清化学検査
  - a. 血清ビリルビン値
  - b. 血清アミラーゼ値
  - c. アルカリフォスターゼ

d. GOT, GPT

e. 白血球数

## 4. 画像診断

- a. 腹部単純X線（全例）
- b. 上部消化管造影（8例施行）
- c. 経口、経静注胆造影（30例施行）
- d. ERCP（7例施行）、PTC（2例施行）
- e. RI シンチグラフィー（18例施行）
- f. 超音波エコーグラム（20例施行）
- g. CT（13例施行）

## 成 績

1. 嚢腫型、円柱・紡錘型、両者の発症年齢：嚢腫型の発症年齢は2ヶ月乃至13才に亘り0～2才に発症したものが多かった。他方、円柱・紡錘型は6ヶ月乃至11才に亘り3才に発症したものが最も多かった。（表Ⅰ、図1）

男女比は、嚢腫型8：19、円柱・紡錘型2：16と圧倒的に女に多かった。

2. 主訴：胆道拡張症の三主徴として、古くから腹痛、黄疸、腹部主瘤が取り上げられてきた。これらの他、発熱、悪心嘔吐、灰白便、腹部膨満、食欲不振、搔痒感、肝腫大、易労感、背部痛、体重減少等が列举される。それぞれについて、嚢腫型と、紡錘・円柱型に分けて比較検討した。嚢腫型の症状は腫瘤（59.2%）、黄疸（51.9%）、腹痛（40.7%）であった。その他、発熱（33.3%）、嘔吐（29.6%）、灰白色便（11.1%）、搔痒感（7.4%）、下痢（3.7%）、肝脾腫（3.7%）が認められた。円柱・紡錘型では、腹痛（77.8%）が最も多い愁訴であった。続いて嘔吐（61.1%）、発熱（38.9%）、黄疸（33.3%）、灰白色便（22.2%）、肝腫大（5.6%）、下痢（5.6%）であった。（表Ⅰ）

## 3. 血清化学検査

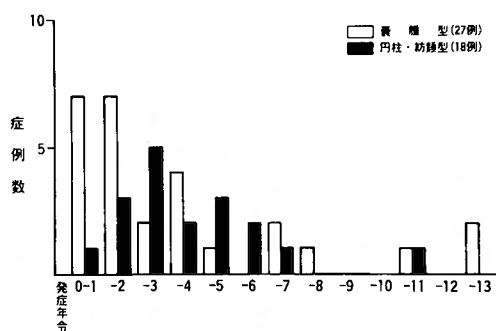
a. 血清ビリルビン値（図2）：乳頭部における胆汁排泄障害が本症の主因と考えられて来た。排泄障害と嚢腫内の貯留能との関連でビリルビン値は変動すると考えられる。嚢腫型は0.3 mg/dl 乃至 8.6 mg/dl であった。円柱・紡錘型は0.3 mg/dl 乃至 4.8 mg/dl

表1. 症 例 一 覧

症例	性	年 令 (初発時)	型 (C: 囊腫型 F: 円柱・紡錘型)	愁 訴									合流 異常
				腹痛	黄疸	腫瘤	発熱	嘔吐	灰白便	肝腫大	搔痒感	下痢	
1.	♀	1才7ヶ月	C			○	○						
2.	♀	9ヶ月	C		○	○			○				
3.	♂	2才	C			○							
4.	♂	4才	C	○		○	○	○					
5.	♀	2才11ヶ月		○				○					
6.	♀	3才5ヶ月		○	○			○					
7.	♂	1才	C	○	○			○				○	
8.	♀	5才		○				○					+
9.	♀	2才8ヶ月	C			○	○	○					+
10.	♀	1才8ヶ月		○				○					+
11.	♀	5ヶ月	C	○									+
12.	♀	2才11ヶ月		○				○					+
13.	♀	3ヶ月	C		○	○	○		○				
14.	♀	1才7ヶ月		○	○		○	○	○	○			
15.	♀	2才11ヶ月			○				○				+
16.	♀	1才9ヶ月	C					○					
17.	♀	3才3ヶ月		○	○		○	○				○	
18.	♀	6才		○									
19.	♀	13才	C										
20.	♀	2才6ヶ月	C	○				○					
21.	♀	7才	C		○	○							
22.	♂	1才											
23.	♂	5才		○			○						+
24.	♀	1才6ヶ月	C		○								
25.	♀	13才	C		○	○	○						
26.	♂	1才	C		○	○	○		○			○	
27.	♀	5才	C	○		○							
28.	♂	2ヶ月	C		○								
29.	♀	11才	C	○	○	○							
30.	♀	8才	C	○	○	○		○					
31.	♀	11才			○		○						
32.	♀	2才1ヶ月		○									
33.	♀	1才5ヶ月	C		○		○	○				○	
34.	♀	5才		○			○	○					
35.	♂	3才8ヶ月	C	○				○					
36.	♀	7才	C		○	○				○			
37.	♀	1才8ヶ月			○			○	○				
38.	♂	2才10ヶ月		○									
39.	♂	2才	C	○		○							
40.	♀	6才		○				○					
41.	♀	7才		○				○					
42.	♀							○		○			
43.	♀	3才1ヶ月	C	○	○		○						
44.	♀	4才	C	○		○	○						
45.	♀	1才5ヶ月	C		○	○							

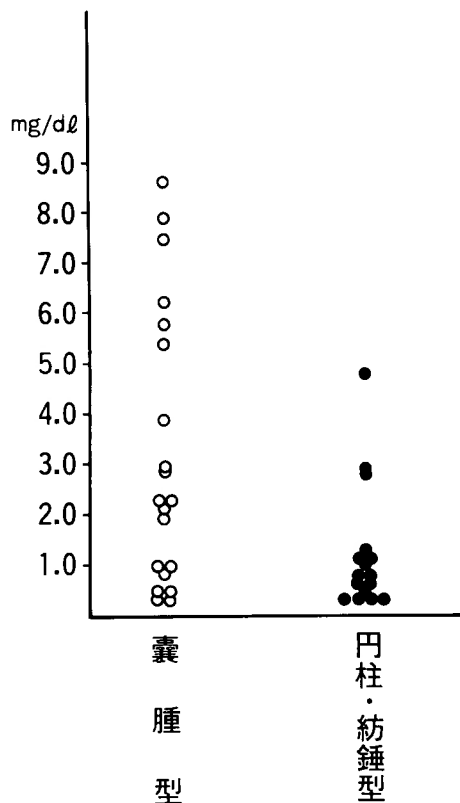
であった。外科受診時、手術前検査値は、手術適応を考慮し、黄疸の軽減した状態であったことを考えると、黄疸を主訴として、減黄術を求められた症例以外、ビ

リンビン値は正常範囲の症例が多かったのは当然である。囊腫型では、減黄術を期待して来院した症例が3例あった。



b. 血清アミラーゼ値：近年，膽管胆道合流異常が先天性胆道拡張症の原因か否かという点から，必須の検査項目である。嚢腫型では，全例 25～386 IU/L で正常範囲であった。円柱・紡錘型は 105～891 IU/L であった。54.5%は高値を示した。（図 3）

c. アルカリフォスファアーゼ (図4): 囊腫型は 77~1025 IU/L, 円柱・紡錘型は 123~1065 IU/L で



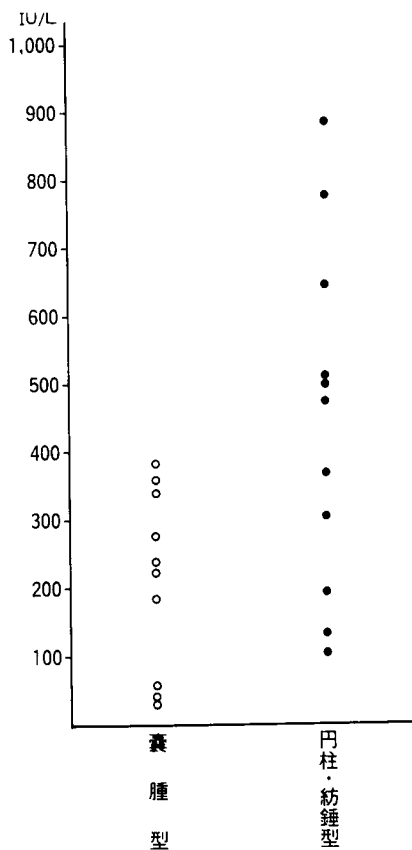
d. GOT, GPT (図5): GOT は、**囊腫型**では、16乃至 280 IU/L, 64.3%の症例が高値を示した。円柱・紡錘型では、5乃至 236 IU/L, 53.8%が高値を示した。GPT は**囊腫型**で13及乃 396 IU/L, 50.0%が高値を示した。円柱・紡錘型では、10乃至 372 IU/L, 56.3%が高値を示した。

e. 白血球数(図6): 10,000以上で白血球増多と認められた症例は, 囊腫型7例(記載例の35.0%), 円柱・紡錘型3例(記載例の25.0%)であった.

#### 4. 画像診断

a. 腹部単純X線：腹部単純X線像で疑診のもたれたのは**囊腫型**で2例であった。本画像によって、発見される胆道拡張症は、**囊腫型**かつ巨大なものに限られるようである。

b. 上部消化管造影：本法も十二指腸の部位，変形によって，巨大な囊腫型の診断には有効であった。しかし，腹部単純X線像よりも情報獲得能は高いが，や



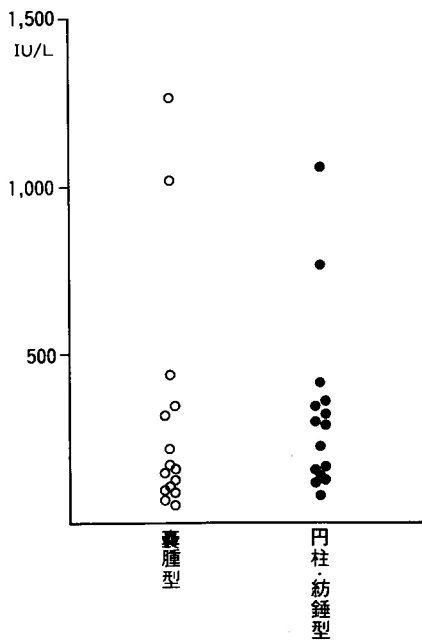


図4 血清アルカリフォスファターゼ値

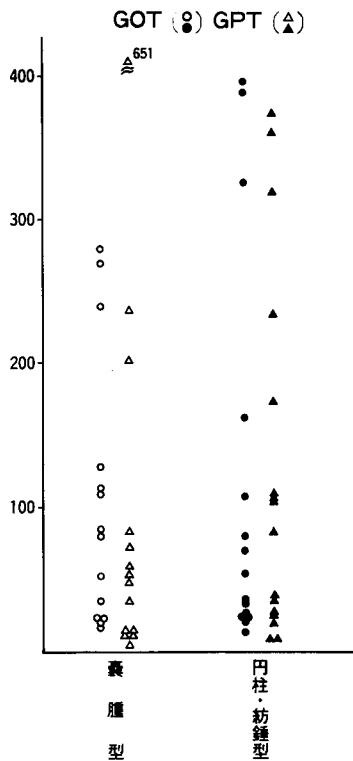


図5 GOT, GPT

はり本法によっても囊腫型の6例の診断に役立ったにすぎない。

c. 経口胆道造影, 経静脈胆道造影(図7): 30例施行し, 9例に確定診断を得たのみで, 通常, 囊腫が描出されることは少ない。巨大囊胞型にしても造影剤の稀釈のためか, 診断が困難な症例が多かった。

d. ERCP, PTC 像(図8, 図9): この検査法によって, 円柱・紡錘型の本症の診断に画期的な進歩が認められた。膵管胆道合流異常も, 本法を施行しないと術前に診断し得ない。本法以外では術中胆道造影が合流異常の診断に有効であった。ERCPは7例施行し, 全例(囊腫型2例, 円柱・紡錘型5例)合流異常を認めた。PTCは2例に施行し, 全例確定診断に役立った。

e. RI シンチグラフィー(図10): 当初, <sup>99m</sup>TCPI, その後 <sup>99m</sup>HIDA を用いて検索した。円柱型の描出も可能であった。18例施行中, 10例に確定診断を得た。

f. 超音波エコーグラム(図11): 侵襲の無い検査法

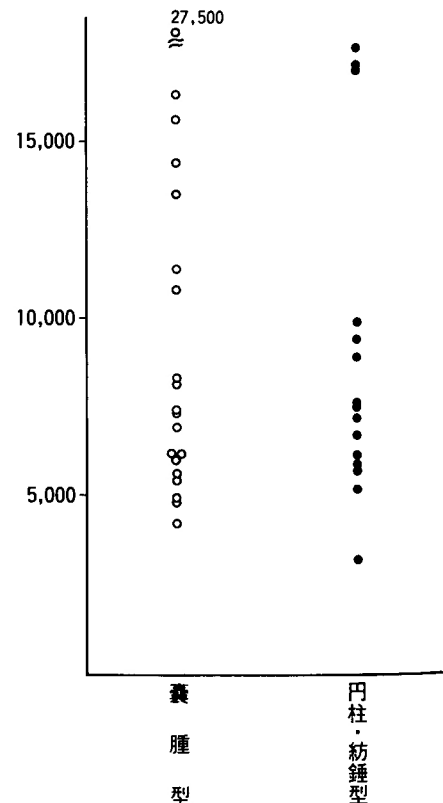


図6 白血球数



図7 症例7の DIC 像—嚢腫型拡張を示している

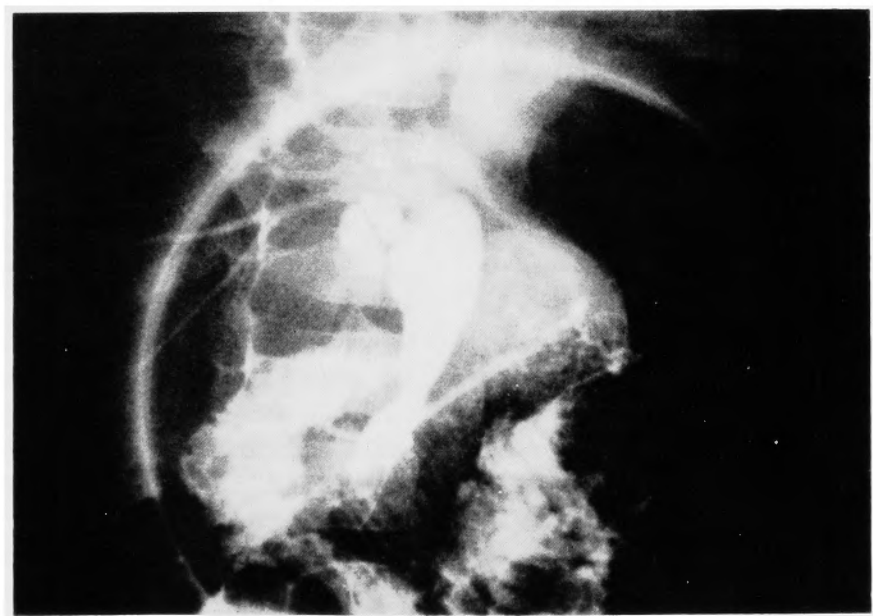


図8 症例12の ERCP 像—円柱型拡張を呈している



図9 症例6の PTC 像—紡錘型拡張を呈す

であり、機器の進歩により、その解析能が向上し、本疾患の診断には非常に有用であった。本法は、肝内胆管拡張の有無（胆道拡張症研究会分類Ⅱ型、Ⅲ型、Carroli type）の検査に有効であった。施行20例中12例に診断能を認めた。

g. CT (図12)：13例施行中、8例確定診断に役立った。

## 考 案

1969年 Babbitt<sup>6)</sup> が膵管胆道合流異常を検討し胆道拡張症の原因として重視し、報告して以来、本症の病型分類にも新しい考えが生じた。従来囊腫型の本症が、主として治療の対象とされてきた。1956年 Alonso-Lej<sup>2)</sup> がⅠ、Ⅱ、Ⅲ型に分ったのも囊腫型を対象とし、胆道との位置関係によって分類したものであった。囊腫型 Alonso-Lej のⅠ～Ⅲに加え、さらに肝内胆管にも病変の認められる Type を Arthur & Stewart<sup>5)</sup>、らが報告し、Todani<sup>30)</sup> らはⅣ型と呼ぶことを提唱した。

本症の肉眼的病変をもとに囊腫型と円柱・紡錘型に

分類することは、宮野<sup>17)</sup>、大口<sup>22)</sup>、斎藤<sup>28)</sup>、東<sup>10)</sup>、大川<sup>20)</sup> ら、本邦において賛同する諸家が多い。宮野<sup>18)</sup> らもまた本症をⅠ型（囊腫型）Ⅱ型（紡錘型）と分類し、その病因として、膵管胆道合流異常による、胆管狭窄部の位置の差異を強調している。

囊腫型と円柱・紡錘型の2型の臨床像の差異については、Vater (1723) 以来の囊腫型の知見と、Babbitt 以来の円柱型症例の経験を対比させてみるのが理解し易い。両病型を(1)発症年齢、(2)症状、(3)診断方法の3項について検討する。

### (1) 発症年齢と病型との関係

大口<sup>23)</sup> は45症例を検討し、平均年齢3才4ヶ月、男女比は8：37と女に多いことを報告している。病型と年齢との関係は、36例の囊腫型の平均年齢は4才8ヶ月で、特に10ヶ月未満の15例はいずれも囊腫型であり、囊腫型よりも円柱型の方が高い年齢に発症する傾向があったという。

Ono ら<sup>25)</sup> は22例の自験例について、年齢分布は17才乃至72才であったと報告。1例を除き Alonso-Lei





図10 症例22の RI シンチグラフィー—囊腫型拡張を示している

の I 型であり、いずれも aneurysmal dilatation と表現、囊腫型であったと考えられる。

Rattner ら<sup>26)</sup> の経験例 9 例も、全て囊腫型であったと報告している。年齢分布は 17 才乃至 71 才と、Ono らの報告症例に酷似している。

Araki ら<sup>4)</sup> は 2 ケ月乃至 53 才に亘る 15 例を報告、CT による計測で拡張部の径 25 mm 以上を囊腫型とすれば {2 ケ月, 53 才, 2 才, 18 才, 33 才} の 5 例がこれに相当し、25 mm 以下の {11 才, 40 才, 22 才, 29 才} 症例と比較すると、先天性の拡張症はより囊腫状 (cystic) の形状を呈するとのべている。

他方、Wong and Lister<sup>32)</sup> は自験例を検討し、20 例中 14 例が囊腫型で 6 例が円柱型であり、年齢分布は 3 ケ月から 16 才に亘り、両型の間には年齢差は認められなかったと記述している。また、8 例に合流異常が認められており、その中 6 例は円柱型、2 例は囊腫型であった。残り 12 例は精査されていないとのべている。

Kim<sup>12)</sup> は Surgical section of the American aca-

demy of pediatrics の集計 188 例の分析を行っている。その年齢、性分布は 0～1 才：男 22 例女 49 例、1～6 才：男 17 例女 46 例、6～12 才：男 12 例女 23 例、12 才<：男 2 例女 17 例と報告し、188 例中 175 例が囊腫型であったという。

われわれの経験例では、囊腫型の発症平均年齢は 3 才 8 ケ月、円柱・紡錘型の発症平均年齢は 4 才 0 ケ月であり、2 型の年齢の中間値は囊腫型 2 才、円柱・紡錘型 3 才とやはり囊腫型の発症は円柱・紡錘型よりも若年者に多い傾向を認めた。

以上、諸家の報告及びわれわれの経験例を併せると、囊腫型は、円柱・紡錘型症例よりも、より早期に発症する傾向が認められた。本症が先天異常に起因するなら、発症は出生直後あるいは時間的経過が少ない時期にみられる筈である。診断法の発達に伴い発見年齢も低い方に移行すると考えられる。

過去、本症の確診は術前に確定されるよりも、手術時になされることが多かった。したがって症状の固定

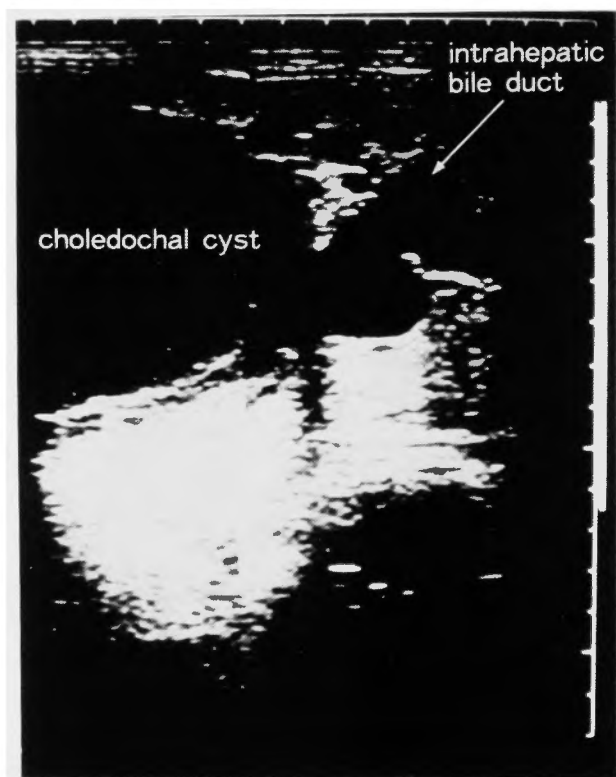


図11 症例22 嚢腫型エコー像

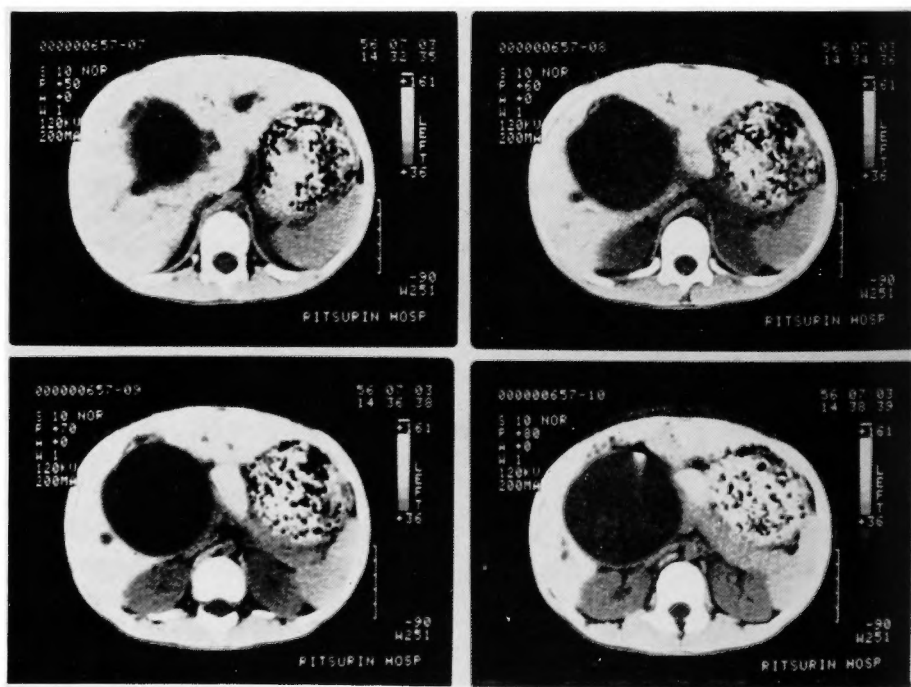


図12 症例22のCT像—嚢腫型拡張が描出されている

し易い定型的な嚢腫型がもっぱら治療の対象となっていた。

本症の発症と年齢分布の関係について検討するにあたり、さらに考慮すべき因子は本症を取扱ってきた医師が小児外科を主体としたか、成人外科を主体としたかという点である。成人外科を中心に行ってきた医師が取扱ってきた本症例は高齢者が多く、各病型とも平均年齢が高い方に傾くことは、当然の結果であった。

小児外科の確立していなかった時代に、かつ嚢腫型が主に診断治療の対象とされていた事実を考えると、1960年代以前の本症症例は、症状の反覆出現によって初めて受診したものも少なくなかったであろう。したがって実際の初発年齢は報告されたものより若年であったと推定される。

膵胆道合流異常が本症の病因としての意義が理解されてきた事実によって、本症の診断法の進歩が促進され、より若年期、初発期時に診断されるようになった。従って1970年代以降の症例と、それ以前の症例の年齢分布は単純に比較しえない理由がここに存在する。上述の考慮を念頭においてもなお、嚢腫型の平均年齢が低いことは、明らかにこの病型が円柱・紡錘型よりも小児に発症するものと考えられる根拠となる。

2病型と発症年齢との関係について、自験例をみると、平均年齢は、ほぼ同様であったが中間値では、嚢腫型は円柱・紡錘型に比し1才若年層に認められた。昭和45年以前の古い症例は反覆した症状の上で受診し、その初発時点の把握が困難であったため、高年齢児が多かった事実を考慮すると、実際の発症年齢には、さらに差異が存在したのと考えられる。一般に疼痛を主訴とする患児の受診は、発症後、比較的早期になされる点を併せ考えると、円柱・紡錘型の症例は、発症時点をはば確定し得ていたと判断される。円柱・紡錘型の診断法の確立は、嚢腫型の発見にも当然寄与してきた。最近の症例に関しては、いずれも生後3年以内に、ごく初期の一過性症状を訴える時期に精査する傾向にあり、如実に嚢腫型症例の発症の早いことを示している。

## (2) 病型と症状

病因論からみて両型に、その発症の時点から差異があるものか否かを解明することによって、両型の治療、予後に関し正確な対応が出来るものと考えられる。

大口ら<sup>23)</sup>の報告にもみられるように、病型によって症状に差異があることは明らかである。自験例でも嚢腫型は、腹部腫瘤を主訴とし(59.2%)、円柱・紡錘型

は腹痛を主訴とする(77.8%)ものが多かった。

Triadについてみると腹痛は嚢腫型34%(大口)、円柱型88%(大口)、と円柱型に多かった。また嘔吐と腹痛の間には関連性があったといわれる。自験例では嚢腫型(40.7%)、円柱・紡錘型(77.8%)と後者に多かった。黄疸を自験例についてみると、嚢腫型では51.9%、円柱・紡錘型では33.3%と前者に多く発現した。大口らによると、両型の黄疸の発現率には有意差がなく、いずれも間歇性、一過性のことが多く減黄処置を要したとののはなかったと報告している。腹部腫瘤は自験例で、嚢腫型59.2%、円柱・紡錘型では認められなかった。

秋山ら<sup>1)</sup>は50例の分析で、<3ヶ月:6例、3ヶ月~1才:14例、1~3才:13例、3~6才:11例、6才<:6例という年齢分布を示し、症状としては腹部腫瘤が76%と最も多く、各年齢層に対する分布は、<3ヶ月:3/6(50%)、3ヶ月~1才:12/14(86%)、1~3才:11/13(85%)、3~6才:8/11(73%)、6才<:4/6(67%)と年齢的は差異を認めなかった。各症状の発現頻度は、腫瘤76%、黄疸70%、灰白便68%、腹部膨満64%、肝腫大60%、嘔吐38%腹痛36%、発熱22%であった。

自験例では、嚢腫症の症状として、腫瘤(59.2%)、黄疸(51.9%)、腹痛(40.7%)、発熱(33.3%)、嘔吐(29.6%)であり、円柱・紡錘型の症状として、腹痛(77.8%)、嘔吐(61.1%)、発熱(38.9%)、黄疸(33.3%)であった。

以上のように、病型によって症状に差異のあることは、明らかである。嚢腫型は胆道系症状を主として、円柱・紡錘型は膵管系症状を主体とすると考えられた。すなわち、古くから言われてきた腹痛、黄疸、腹部腫瘤の三主徴も嚢腫型の本症によるもので、これらの症状は胆道系の障害が本体と考えられる。本症が胆道系疾患として取扱われてきたことも理解できる。

しかし、Onoら<sup>25)</sup>によると、胆道拡張症の三主徴は嚢腫より末梢における胆道の閉塞、感染、膵液の嚢腫内への逆流によるものと考え、膵胆道合流異常を病因として重視している。

岡田ら<sup>24)</sup>は腹痛、悪心嘔吐等の円柱型胆道拡張症の症状は、膵胆道合流異常の病態からも考えられるように、膵液の障害、膵炎の症状として理解している。

自験例でも、円柱・紡錘型に高アミラーゼ血症6例(記載例54.5%)に多く、嚢腫型では、0例であった。又、合流異常の判明している7例中、5例は円柱・紡

錘型であった。

### (3) 診断について

初期の診断方法としては腹部単純X線写真, 上部消化管造影に頼らざるをえなかった。事実, 著者らの教室でも初期の診断法は, 腹部腫瘤を主訴として来院, 腹部単純X線写真および上部消化管造影で, 十二指腸を背側から前, 左方に圧排する腫瘤像を確認することによって診断してきた。

十二指腸の圧排方向の差異によって, 水腫腎, 肝腫瘤等と鑑別し得た。また腫瘤陰影は均一性であり, 石灰化像, その他の濃淡を描出することがなく, 迷芽腫との鑑別が可能であった。

しかし, 上部消化管造影も診断し得る本症は少なくとも径 4~5 cm 以上の囊腫型のもので, 腫瘤として, 触診されることが多かった。本診断法で発見された円柱型は1例もなかった。

Babbitt<sup>6,7)</sup> は本症の病因として, 膵管胆道合流異常の重要性を報告した。合流異常の検索は, 従来の囊腫型の本症に加え, 円柱型症例の発見, 診断へと展開してきた。このように本症の病因に関しては, 膵管胆道合流異常の比重が大となり, 診断においても ERCP を中心に, その発見に相当の努力が払われている。

円柱型において血清アマラーゼ値が高いことは, その解剖学的所見でも明らかである。アマラーゼの胆管内への逆流が, 胆汁と混合して, 胆管上皮, 胆管壁の変化を来し, 壁の脆弱化を経て, 拡張に致る経過も, すでに一般的に認められているところである。しかし, この病理過程で, 何故, 囊腫型と円柱型といった, 際立った差異が生じるのであろうかという疑問が残る。巨大な囊腫が腹部腫瘤として, 患者を病院に足を運ばせた過去の症例は, 拡張症の時間的な変化の中期以降の病態であり, 円柱型は早期, 初期の姿であるという推測も成立する。

胆道拡張症を囊腫症と円柱・紡錘型に分類することによって, 両者の病像の差異を明らかにすることが出来ると考えられた。

円柱・紡錘型の原因は膵管胆道合流異常によるものと考えることに異論はないと考える。

しかし安藤<sup>3)</sup> の囊腫型も合流異常を伴うとの報告のように, 単に胆管末端部における狭窄の長さによって囊腫状を呈するならば, 胆道系全体に亘って拡張を来す症例があるべきである。狭窄による胆汁排泄障害が主因ならば, 少なくとも胆道系の壁に Locus minoris が存在し, その部が拡張して病像を形成してきたと考

えた方が妥当であろう。Alonso-Lej の分類した3型の存在は, この考えをうらづけるものといえる。

膵管胆道合流異常を主とした胆管末端部の狭窄が引き金となり, 胆道系の先天性後天性異常部の拡張を来したものが囊腫型と考えられる。もし胆道系の脆弱部が先天性に存在するならば, その病変は生後早期に発生, 症状も早くから訴えられる筈である。この考えは臨床例で囊腫型の発生が, 円柱・紡錘型に比し早期におこることと一致する。最近, 超音波エコーグラムを用い, 胎生期に囊腫型の本症が発見されている<sup>8,9,10)</sup>。この事実からも囊腫型の病因を膵管胆道合流異常以外にも求めるべきと考える。

## ま と め

先天性胆道拡張症 (15才未満) 45例を, 囊腫型と円柱・紡錘型に分ち検討し次の結果を得た。

- 1) 囊腫型27例中, 女性19例(70.4%), 円柱・紡錘型18例中, 女性16例(88.9%)と女性に多かった。
- 2) 発症年齢は, 囊腫型で0~2才に最も多く, 円柱・紡錘型では, 3才が最も多かった。囊腫型の方がより若い時期に発症する傾向が認められた。
- 3) 愁訴は, 囊腫型では, 腫瘤(59.2%), 黄疸(51.9%), 腹痛(40.7%)が多く認められ, 円柱・紡錘型では腹痛(77.8%), 嘔吐(61.1%), 発熱(38.9%)であり, 症状にも両病型の差異を認めた。
- 4) 血清アマラーゼ値では, 囊腫型は全例正常範囲であり, 円柱・紡錘型は6例(血清アマラーゼ値記載例の54.5%)に高値を認めた。又, 合流異常症と診断された7例中, 5例は円柱・紡錘型, 2例は囊腫型であった。
- 5) 肝機能検査では, 総ビリルビン値 2 mg/dl 以上の症例は囊腫型12例(総ビリルビン値記載例の60.0%), 円柱・紡錘型3例(記載例の20.0%)であった。
- 6) 白血球増多(10,000以上)を示したものは, 囊腫型7例(記載例の35.0%), 円柱・紡錘型3例(記載例の25.0%)であった。

## 結 語

先天性胆道拡張症 (15才未満) 45例を, 囊腫型, 円柱・紡錘型に分ち検討した。囊腫型, 円柱・紡錘型を比べると, 発症年齢, 男女比, 症状, 検査値とも差異を認めた。従ってその病因を同一に論ずることは困難と考えた。円柱・紡錘型の病因を膵管胆道合流異常に起因すると考えるのは妥当であるが, 囊腫型に関して

は、その病因を更に検討する要ありと考え、本論文の第2編にて実験的研究を行なうこととした。

## 文 献

- 1) 秋山 洋, 中條俊夫, 他: 先天性胆道拡張症一症状・診断を中心に—小児外科 **9**: 1109-1119, 1977.
- 2) Alonso-Lej F, Rever WB, et al: Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94, cases. *Int Abst Surg* **108**: 1, 1959.
- 3) 安藤久実: 先天性胆道拡張症における胆管拡張機序の研究. *日外会誌* **84**: 1174-1185, 1983.
- 4) Araki T, Itai Y, et al: CT of choledochal cyst. *AJR* **135**: 729-734, 1980.
- 5) Arthur GW and Stewart JOR: Biliary cysts: *Brit J Surg* **51**: 671, 1964.
- 6) Babbitt DP: Congenital choledochal cysts: New etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb. *Ann Radiol* **12**: 231, 1969.
- 7) Babbitt DP, Starshak RJ, et al: Choledochal cyst: A concept of etiology. *Am J Roent* **119**: 57, 1973.
- 8) Dewbury KC, Aluwihate M, et al: Case reports: Prenatal ultrasound demonstration of a choledochal cyst. *Br J Radiol* **53**: 906-907, 1980.
- 9) Frank JL and Hill MC: Antenatal observation of a choledochal cyst by sonography. *Am J Roent* **137**: 166-168, 1981.
- 10) 東 義治, 石原通臣, 他: 先天性胆道拡張症 外科的治療 非定型的な円筒型胆道拡張症を中心に. *小児外科* **9**: 1161-1168, 1978.
- 11) Howell GC, Templeton JM, et al: Antenatal diagnosis and early surgery for choledochal cyst. *J Pediatr* **18**: 387-393, 1983.
- 12) Kim SH: Choledochal cyst: Survey by the surgical section of the American academy of pediatrics. *J Pediatr Surg* **16**: 402-407, 1981.
- 13) 木積一次, 児玉琢四郎: 輸胆管囊様拡張ノ I 例ヲ延ベテ其成因ニ及ブ, *東京医会誌* **30**: 1413, 1916.
- 14) 古味信彦: 先天性胆管拡張症における膵管胆道系の合流異常について. *手術* **29**: 73, 1975.
- 15) 三木 洋, 中沢三郎, 他: 先天性総胆管拡張症における胆管と膵管の合流形態の考察. *日消病会誌* **71**: 191, 1974.
- 16) 西岡伸也, 小國輝武, 他: 先天性総胆管囊胞の検討. 特に定義と治療法から, *日消外会誌* **12**: 1, 1979.
- 17) 宮野 武, 駿河敬次郎, 他: 小児の胆管異常. 特に膵胆管合流異常症の観点から先天性胆道拡張症を中心に. *胃と腸* **16**: 1201-1208, 1981.
- 18) 宮野 武, 駿河敬次郎, 他: 膵胆管合流異常症候群の病型分類に関する考察—先天性胆道拡張症とも関連して—*日小外会誌* **21**: 65-71, 1985.
- 19) 大井 至, 原 俊明: EPCG からみた膵・胆管合流異常, *小児外科* **9**: 1121, 1977.
- 20) 大川治夫, 高橋英世, 他: 小児期における円筒状総胆管拡張症—診断手術適応に関する問題点—*日小外会誌* **14**: 817-825, 1978.
- 21) 大川治夫, 澤口重徳, 他: 膵胆管合流異常モデルの研究—I 犬モデルの作成及びその病変の研究—*日小外会誌* **17**: 13, 1981.
- 22) 大口善郎, 岡田 正, 他: 小児特発性胆道拡張症における膵胆管合流部の形態について. *日小児外会誌* **16**: 569-577, 1980.
- 23) 大口善郎, 岡田 正, 他: 小児先天性胆道拡張症に関する臨床的研究—膵胆管合流異常との関連について—*日小外会誌* **17**: 227, 1981.
- 24) 岡田 正, 池田義和, 他: 膵胆管合流異常症に対する外科治療 (術前 ERCP により診断し得た症例を中心に) *外科治療* **41**: 133-138, 1979.
- 25) Ono J, Sakoda K, et al: Surgical aspects of cystic dilation of the bile duct. *Ann Surg* **195**: 203-208, 1982.
- 26) Rattner DW, Schapiro RH, et al: Abnormalities of the pancreatic and biliary ducts in adult patients with choledochal cysts. *Arch Surg* **118**: 1068-1073, 1983.
- 27) 斉藤純夫, 古味信彦, 他: 先天性胆道拡張症の新分類試案, *日小外誌* **13**: 817, 1977.
- 28) 斉藤純夫, 平田彰業: 先天性胆道拡張症の臨床的研究. *日小児外会誌* **17**: 273, 1981.
- 29) 杉藤徹志, 伊藤喬廣, 他: 小児先天性胆道拡張症における膵胆管合流異常について. *日小外会誌* **16**: 185, 1980.
- 30) Todani T, Watanabe Y, et al: Congenital Bile Duct Cysts: Its Classification, Operative Procedures, and Review of our 37 Cases Including Cancer Arising from Choledochal Cyst. *Am J Surg*, **134**: 263, 1977.
- 31) 角田 晋: 乳児期閉塞性黄疸疾患と胆管膵合流異常に関する研究—特に合流形態と膵液の胆道系への逆流について—*日小児外会誌* **17**: 195, 1981.
- 32) Wong KC and Lister J: Human fetal development of the hepato-pancreatic duct junction—possible explanation of congenital dilatation of the biliary tract. *J Pediatr Surg* **16**: 139, 1981.